

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1899

THÈSE

N°

486

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 6 Juillet 1899, à 1 heure

PAR

Madame N. LISTCHINE

Née à Kherson le 24 Juin 1872

TRAUMATISME

COMME CAUSE OCCASIONNELLE

DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

TYPE ARAN-DUCHENNE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. JACCOUD, professeur.

THOINOT et VAQUEZ, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur
les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

JOUBE & BOYER

Imprimeurs de la Faculté de Médecine

15, RUE RACINE, 15

1899



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1899

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 6 Juillet 1899, à 1 heure

PAR

Madame N. LISTCHINE

Née à Kherson le 24 Juin 1872

TRAUMATISME

COMME CAUSE OCCASIONNELLE

DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

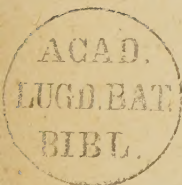
TYPE ARAN-DUCHENNE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. JACCOUD, professeur.

THOINOT et VAQUEZ, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur
les diverses parties de l'enseignement médical.*



PARIS

JOUBE & BOYER

Imprimeurs de la Faculté de Médecine

15, RUE RACINE, 15

1899

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. BROUARDEL.

PROFESSEURS :	MM.
Anatomie	FARABEUF
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutiques générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL
	DEBOVE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	TERRIER
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	LANDOUZY
Hygiène	PROUST
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	N...
Pathologie expérimentale et comparée	CHANTEMESSE
	POTAIN
Clinique médicale	JACCOUD
	HAYEM
	DIEULAFOY
	GRANCHER
Maladies de enfants	
Clinique de pathologie mentale et des mala-	
dies de l'encéphale	JOFFROY
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..	FOURNIER
Clinique des maladies du système nerveux ..	RAYMOND
	BERGER
Clinique chirurgicale	DUPLAY
	LEDENTU
	TILLAUX
Clinique ophtalmologique	PANAS
Clinique des maladies des voies urinaires ..	GUYON
Clinique d'accouchement	BUDIN
	PINARD

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAND	DUPRÉ	LEPAGE	THIROLOY
ANDRÉ	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA Auguste	GILLES DE LA	MÉNÉTRIÉR	VARNIER
BROCA André	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILLEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques..... M. RIEFFEL

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

· ▲ MON PRÉSIDENT DE THÈSE ·

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

Médecin de la Salpêtrière
Chevalier de la Légion d'honneur

INTRODUCTION

A l'époque où Duchenne de Boulogne tirait les atrophies musculaires progressives du chaos des paralysies, la maladie créée par lui embrassait toutes les amyotrophies. Mais les progrès de la neuropathologie ont permis de détacher peu à peu de nouvelles entités morbides du type primitif.

La sclérose latérale amyotrophique d'abord et ensuite la syringomyélie, les diverses sortes de myopathies, les polynévrites ont tellement restreint le domaine de la forme Aran-Duchenne que l'existence même de cette forme a pu être mise en doute par quelques auteurs comme Paul Marie en France, Gowers en Angleterre. Mais la plupart des auteurs à la suite de M. le professeur Raymond admettent encore aujourd'hui que l'atrophie musculaire progressive de Duchenne a une forme et une évolution clinique particulières et qui répondent à des lésions qui lui sont propres. Or si l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne existe réellement, elle est considérée par tous les auteurs comme une affection rare.

C'est en raison de cette rareté que nous croyons

intéressant de présenter la relation d'un cas de poliomyélite antérieure chronique que nous avons pu observer dans le service de M. le professeur Raymond, d'autant plus que ce cas, survenu à la suite d'une sorte de traumatisme de la colonne lombaire, semble pouvoir apporter un peu de clarté sur la question si mal connue encore de l'étiologie de cette maladie.

Nous n'avons, il est vrai, ni l'autorité, ni l'expérience nécessaires pour essayer d'entreprendre la solution d'un tel problème et nous n'en avons pas l'ambition. Mais persuadés, qu'en médecine, science d'observation et science très complexe, le progrès ne peut être que lent et qu'il faut entasser les matériaux en nombre suffisant avant de pouvoir les utiliser, nous n'avons que la prétention de venir apporter un élément, si faible soit-il, à la solution du problème.

Notre travail contiendra quatre chapitres.

Dans le premier nous donnerons un bref exposé des symptômes de l'atrophie musculaire progressive, symptômes auxquels répondent des lésions anatomo-pathologiques bien définies et nous jetterons un rapide coup d'œil sur l'intéressante histoire de cette maladie qui, il n'y a pas encore 50 ans, régnait toute seule dans cet immense groupe des amyotrophies et qui a subi à la suite des travaux de Charcot et de ses élèves un si rapide et si profond démembrement.

Le deuxième chapitre contiendra l'observation du malade que nous avons eu l'heureuse occasion d'observer dans le service de M. le professeur Raymond et dont le cas a été le point de départ de ce travail.

Le troisième chapitre sera consacré au diagnostic différentiel de notre malade, diagnostic qui nous semble indispensable puisqu'il existe encore tant de doutes sur la nature et même sur l'existence de cette maladie.

Enfin dans le quatrième et dernier chapitre nous tâcherons d'apporter un peu de lumière sur la question de l'étiologie, nous tâcherons de montrer comment un traumatisme de la colonne vertébrale, un ébranlement brusque de la moëlle peut amener l'atrophie des cellules motrices. Dans ce même chapitre nous relaterons à l'appui de cette hypothèse quelques observations que nous avons pu rassembler.

En dernier lieu nous exposerons les conclusions qui nous semblent découler, comme déductions naturelles, de notre travail.

Tel est le plan de notre étude; mais avant d'entrer dans notre sujet, nous devons nous acquitter ici d'un devoir de reconnaissance envers notre maître, M. le professeur Raymond. C'est sous son inspiration que nous avons entrepris ce travail et c'est à l'aide de ses précieux conseils que nous avons pu le mener à bonne fin. Nous le prions d'agréer l'expression bien faible de notre profonde gratitude.

Que M. le docteur Huet veuille bien recevoir nos sincères remerciements pour le gracieux concours qu'il nous a prêté, en nous communiquant les résultats des nombreux examens électriques qu'il a pratiqués sur notre malade.

CHAPITRE I

L'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne est une maladie essentiellement chronique.

Elle débute d'une façon tout à fait insidieuse, le plus souvent par la main. Les muscles de l'éminence thénar d'abord, les muscles interosseux et ceux de l'éminence hypothénar deviennent de plus en plus grêles et disparaissent après avoir présenté des contractions fibrillaires. A la diminution du volume de ces muscles se lie un certain degré d'affaiblissement des mouvements et ces deux phénomènes progressent parallèlement. C'est surtout ce dernier phénomène qui attire le premier l'attention des malades.

Quand l'atrophie a atteint déjà un degré avancé, la main subit une déformation tout à fait caractéristique qui résulte forcément de l'affaiblissement des muscles atrophiés et de la prédominance que prennent en conséquence les muscles antagonistes. C'est une main en « griffe » ou main de singe. La paume de la main est plane, sans saillies, puisque les deux éminences ont disparu. Les doigts sont rapprochés et le pouce est sur le même plan que les autres doigts. Par suite de l'atrophie des interosseux et des lombri-

caux, la dernière phalange se fléchit sur la seconde, ce qui constitue la griffe atrophique. La gêne fonctionnelle est en rapport avec l'intensité de l'atrophie et la quantité des fibres musculaires restés saines. C'est une atrophie individuelle que subissent les muscles atteints. Un muscle ou plusieurs muscles d'un membre peuvent subir une atrophie très prononcée, alors que les muscles voisins ont conservé leur volume normal et peuvent suffire au fonctionnement du membre. C'est cette individualité des lésions musculaires qui constitue le premier trait caractéristique sur lequel Duchenne avait déjà attiré l'attention en le nommant « le facies de la maladie ».

L'atrophie n'en reste pas là ; elle gagne peu à peu l'avant-bras, où elle porte plus particulièrement au début sur les muscles de la flexion. Les muscles fléchisseurs des doigts et le long supinateur, à la face antérieure des avant-bras, le long abducteur et le long extenseur du pouce, à la face postérieure, sont pris avant les autres.

Quelquefois la maladie subit alors une sorte de rémission et il en résulte alors un contraste remarquable entre l'aspect décharné, squelettique des extrémités des membres et l'état normal de leurs racines.

Mais la maladie poursuit toujours sa marche envahissante. Les bras se prennent à leur tour. C'est le biceps et le brachial antérieur qui sont atteints les premiers ; le triceps peut être épargné pendant assez longtemps.

Au tronc, les rhomboïdes, les muscles fléchis-

seurs de la nuque sont les premiers à s'atrophier. Il est remarquable que la portion claviculaire du trapèze résiste plus longtemps.

Quant aux membres inférieurs, l'atrophie s'y propage beaucoup plus tardivement. Elle peut même les laisser tout à fait indemnes et emporter le malade en se propageant aux noyaux bulbaires. Mais quelquefois aussi, quoique très rarement, la maladie peut commencer par les membres inférieurs.

Dans ce cas ce sont d'abord les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la jambe sur la cuisse qui se prennent les premiers. Les membres inférieurs prennent, eux aussi, un aspect particulier par suite de la localisation de l'atrophie sur certains muscles. Les pieds deviennent ballants, les jambes sont décharnées, les mollets disparaissent.

Les malades « steppent » en marchant, par suite de l'impossibilité de relever la pointe des pieds.

Il existe d'autres cas dans lesquels la maladie a débuté par les muscles des bras et des épaules. C'est le type scapulo-huméral de Vulpian. Enfin, dans quelques cas très rares, la maladie peut commencer par les muscles du tronc.

Quel qu'en soit le début, la maladie reste la même, et son développement ultérieur, ses symptômes et ses lésions anatomo-pathologiques restent toujours semblables.

Les membres atteints sont, le plus souvent, froids et violacés, par suite du ralentissement de la circulation capillaire.

On n'observe aucun trouble de la sensibilité.

La maladie dure en moyenne de deux à cinq ans, quelquefois plus longtemps, et aboutit fatalement à la mort, soit par atrophie des muscles respiratoires, diaphragme y compris, soit plus rarement par des complications bulbaires entraînant les symptômes de la paralysie labio-glosso laryngée, soit enfin par une maladie intercurrente quelconque dont l'apparition est facilitée par la diminution de la résistance de l'organisme. Parmi ces maladies, la tuberculose pulmonaire tient le premier rang. Telle est la forme clinique que revêt ordinairement l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.

On remarquera parmi ses signes habituels : son début insidieux par les petits muscles de la main, son caractère individuel, son évolution relativement rapide, l'envahissement tardif des membres inférieurs, l'envahissement possible des muscles innervés par le bulbe.

Mais nous voulons insister un peu sur deux signes importants : les contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence que présentent les muscles en voie d'atrophie.

Ces deux symptômes nous semblent être surtout intéressants par rapport au diagnostic différentiel avec les myopathies dans lesquelles elles n'existent jamais. Les contractions fibrillaires, qui ne manquent presque jamais, mettent en mouvement des fascicules plus ou moins grêles des faisceaux musculaires primitifs. On les voit surtout dans les muscles en voie

d'atrophie, et elles peuvent servir comme un bon élément de diagnostic dans les cas douteux.

Enfin tous les muscles en voie d'atrophie présentent la réaction de dégénérescence qui a été décrite la première fois par Erb et qui consiste dans la diminution pouvant aller jusqu'à la suppression de l'excitabilité galvanique et faradique des muscles correspondants, tandis qu'il y a augmentation de l'excitabilité galvanique de ces muscles avec contraction lente et prédominance du positif.

Voilà le tableau clinique de la poliomyélite antérieure chronique comme l'a appelée M. le P^r Charcot. A ce tableau clinique correspondent des lésions anatomiques constantes et bien déterminées : dans la moelle épinière où elles sont systématiquement limitées aux cornes grises antérieures et plus particulièrement aux grandes cellules nerveuses motrices ; dans les racines motrices et les nerfs moteurs où elles sont représentées par une atrophie plus ou moins prononcée ; et dans les muscles où l'on trouve les lésions trophiques d'où procède toute la symptomatologie de l'affection. Les altérations caractéristiques des cornes antérieures de la moelle consistent dans la disparition d'un certain nombre de cellules et dans l'atrophie simple ou pigmentaire des cellules persistantes. Les modifications des muscles consistent tantôt dans l'atrophie simple des fibres sans modification de leur structure, tantôt dans la lésion dégénérative avec hypertrophie du protoplasma non différencié de la fibre

primitive, la prolifération des noyaux et la disparition du tissu différencié.

*
* *

C'est Aran qui le premier donna une bonne description de l'atrophie musculaire progressive, mais sa description a été basée surtout sur les observations qui lui avaient été communiquées par Duchenne. Ainsi l'honneur de la découverte revient aussi bien à Duchenne qu'à Aran. Le tableau clinique de la maladie tracé par Duchenne dans son *Traité de l'électrisation localisée* était à peu près le suivant : Faiblesse et atrophie des muscles, commençant le plus souvent par les petits muscles des mains, sauf chez l'enfant, où la face est prise d'abord ; développement lent et insidieux de la maladie sans douleur, sans symptômes généraux, mais avec accompagnement de tremblements fibrillaires ; sa distribution irrégulière qui tantôt reste localisée à des muscles sans importance au point de vue des fonctions vitales, tantôt s'attaque à l'appareil respiratoire en déterminant une asphyxie qui est le terme plus ou moins éloigné mais presque fatal de la maladie.

Voilà le tableau clinique que Aran et Duchenne ont tracé, mais ni l'un ni l'autre n'avaient soupçonné la nature vraie de la lésion anatomo-pathologique, qui répond à cette entité morbide. Aran avait pensé qu'il s'agissait là d'une affection périphérique, myopathique, et Duchenne avait partagé son opinion.

Ce fut Cruveiller le premier qui eut l'occasion de pratiquer l'autopsie d'un malade atteint de cette sorte d'atrophie et qui constata une atrophie des racines antérieures. Il ne vit pas les lésions de la moelle, mais de cette atrophie des racines antérieures, il déduisit tout logiquement qu'il devait y avoir une altération des faisceaux antérieurs de la moelle et il émit l'opinion que c'était cette altération de la moelle qui était la cause réelle de la maladie.

C'est seulement en 1860 que cette hypothèse fut prouvée par M. Luys, qui constata, sur une autopsie, des lésions des centres nerveux de la moelle et plus particulièrement l'altération des cellules nerveuses des cornes antérieures. L'autopsie, pratiquée par Prevost et Vulpian plus tard, démontra le rapport entre les lésions des cellules motrices de la moelle et les lésions des muscles et éclaira définitivement la pathologie de cette maladie.

Ainsi fut créée la forme myélopathique de l'atrophie musculaire progressive avec son histoire clinique propre et ses lésions anatomo-pathologiques bien définies. Cette forme, comme nous le disions plus haut, englobait alors toutes les autres formes de l'atrophie musculaire. Depuis lors, un certain nombre de cas d'atrophie musculaire suivis d'autopsie ont été publiés et on a constaté que les lésions des cornes antérieures de la moelle n'étaient pas constantes, qu'il y avait des cas d'atrophies musculaires progressives dans lesquelles tout se bornait à l'atrophie sim-

ple ou graisseuse des muscles et où la moelle épinière restait indemne de toute lésion.

Ainsi on vint à retrancher du type fondamental de Duchenne des formes qui paraissaient dissemblables.

Leyden en 1875, puis Mœbius en 1879, décrivent successivement des formes myopathiques différentes de l'atrophie musculaire de Duchenne. Un peu plus tard Zimmerlin distingue à son tour une forme particulière ; enfin Erb en 1884 décrit sa forme juvénile qu'il considère comme une maladie essentielle du système musculaire, indépendante de toute lésion nerveuse.

Ce n'est pas tout. Landouzy et Déjerine décrivent à leur tour une forme particulière de l'atrophie musculaire progressive qui n'était autre chose que la forme infantile de Duchenne qu'ils étudient de nouveau et qu'ils nomment myopathie à type fascio-scapulo-humeral.

Cette forme porte maintenant le nom de type Landouzy-Déjerine.

On conçoit bien quel bouleversement ont produit toutes ces nouvelles formes myopathiques dans la conception jusque-là si nette et si pure de l'atrophie musculaire de Duchenne.

La découverte de la sclérose latérale amyotrophique de Charcot en 1882, de la pachyméningite cervicale hypertrophique créée en 1871 par Charcot et Joffroy ont restreint encore davantage le champ de l'atrophie de Duchenne. Enfin la syringomyélie qui

ressemble si bien dans certains cas à l'atrophie musculaire de Duchenne et à laquelle appartenait beaucoup de cas attribués à cette dernière, et encore les polynévrites ont porté le dernier coup à l'atrophie musculaire progressive.

Si bien que Charcot crut nécessaire de mettre un peu d'ordre dans ce chaos des atrophies musculaires, et, en 1885, il établit une nouvelle classification dans ce groupe. Outre les amyotrophies spinales deutéropathiques, dans lesquelles la lésion de la substance grise n'est que secondaire, et les amyotrophies protopathiques, dans lesquelles cette lésion de la moelle est le fait fondamental, sinon unique, et dont le type est représenté par la poliomyélite antérieure chronique, il a donné place à cette grande classe des amyotrophies qui sont tout-à-fait indépendantes de toute lésion des centres nerveux ou des nerfs périphériques. Ces deux grandes classes : atrophies musculaires d'origine spinale d'une part, et atrophies musculaires d'origine myopathique d'autre part sont parfaitement distinctes l'une de l'autre. Les atrophies musculaires myopathiques se présentent à nous sous les traits d'une maladie familiale. Elles apparaissent le plus souvent dans le jeune âge, elles se développent avec une extrême lenteur, elles ont une distribution tout-à-fait spéciale, enfin les malades atteints de cette sorte d'atrophie ne présentent habituellement ni contraction fibrillaire, ni réaction de dégénérescence. Tout cela les distingue de l'atrophie de Duchenne, cette maladie « individuelle », non

héréditaire, s'observant presque exclusivement chez les adultes, se développant le plus souvent sous l'influence de causes occasionnelles, s'accompagnant de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence et ayant enfin un mode de début et de propagation tout à fait spécial.

Charcot soutint en même temps que les divers types dits de Leyden-Möbius, de Zimmerlin, d'Erb, de Landouzy-Déjerine, de même que la paralysie pseudo-hypertrophique, ne constituaient que des variétés d'un groupe unique de myopathies qu'on pouvait opposer au groupe des myélopathies dont le seul et unique type était l'atrophie Aran-Duchenne.

Passons donc en revue tous ces types de dystrophies musculaires qu'on regardait comme autant de maladies diverses et que Charcot ne considérait que comme les diverses variétés d'une seule espèce morbide, la dystrophie musculaire progressive.

Commençons d'abord par la paralysie pseudo-hypertrophique (paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérotique de Duchenne), qui a été reconnue de nature myopathique par Eulenburg et Conheim en 1866 et par Charcot en 1871. C'est une maladie de l'enfance, débutant en général à 4 ou 5 ans. Elle est caractérisée par ce fait que les muscles malades ont subi une augmentation de volume, d'où résulte une apparence athlétique des membres, surtout des membres inférieurs, qui contraste singulièrement avec la faiblesse motrice. La faiblesse musculaire et cette pseudo-hypertrophie se localisent à la partie infé-

rieure du corps, surtout aux mollets. Ce n'est que rarement que la maladie se propage vers la partie supérieure du corps. Cette pseudo-hypertrophie des membres inférieurs donne lieu à une impuissance motrice qui s'accroît de plus en plus, de sorte qu'il arrive un jour où le malade est obligé de garder le lit. La durée de cette maladie est extrêmement longue. On ne constate ni contractions fibrillaires, ni réaction de dégénérescence.

Dans la forme Leyden-Moebius, le début a lieu aussi dans l'enfance. L'atrophie se localise elle aussi dans les membres inférieurs et de là poursuit sa marche envahissante. Elle ressemble beaucoup à la forme précédente, sauf qu'il y manque l'hypertrophie.

Disons maintenant quelques mots de cette forme que Duchenne lui-même tendait déjà à séparer, sous le nom de forme infantile, de l'atrophie musculaire progressive. C'est cette forme infantile de Duchenne qui a été étudiée de nouveau par Landouzy et Déjerine (1885) et qui porte maintenant leur nom.

Cette maladie se distingue de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, d'abord parce qu'elle se montre dans l'enfance vers l'âge de 3 ou 4 ans et sur plusieurs membres d'une même famille, d'une ou plusieurs générations, ce qui n'a jamais lieu dans la forme Aran-Duchenne. Ensuite elle atteint souvent la face, qui est toujours respectée dans la poliomyélite antérieure chronique vraie. Ce sont spécialement les muscles qui contribuent à donner l'expression à la physionomie, qui sont les premiers

frappés d'atrophie. Aussi les malades ont-ils un facies particulier, « facies myopathique ». La bouche est déformée, entr'ouverte, l'orbiculaire des paupières atrophié ne permet plus l'occlusion des paupières que dans des limites restreintes. La face est immobile, le front est lisse, sans la moindre ride, les commissures naso-labiales ont disparu. La maladie peut rester stationnaire pendant un temps fort long, 10 à 15 ans, puis elle tend à se généraliser. Elle gagne successivement les muscles de la ceinture scapulaire, envahit les membres supérieurs et inférieurs en commençant par leur racine et allant ensuite vers les extrémités. On n'observe dans les muscles atrophiés ni contractions fibrillaires, ni réaction de dégénérescence, encore un fait qui la distingue de l'atrophie Aran-Duchenne. Certains muscles, le biceps entr'autres, subissent un certain degré de rétraction. La durée de cette maladie est très longue, beaucoup plus longue que dans la forme myélopathique, parce que les muscles annexés aux fonctions de la vie animale sont toujours épargnés. Enfin elle se distingue encore de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne en ce qu'elle est une maladie essentiellement musculaire, comme nous l'avons déjà dit.

Il nous reste à décrire maintenant la maladie dite forme juvénile d'Erb, du nom de celui qui en fit la première description dans un mémoire paru en 1884. C'est cette découverte qui fut le point de départ de la doctrine de la séparation de l'atrophie musculaire

progressive en une forme spinale et plusieurs formes myopathiques.

Le début de la maladie d'Erb se fait plutôt dans l'adolescence, et la localisation ordinaire de l'atrophie porte sur les muscles de la ceinture scapulaire. Tous les muscles de la racine des membres supérieurs sont pris d'atrophie, tandis que les extrémités restent indemnes. En même temps on constate que quelques muscles, comme le deltoïde, le triceps, le sus — et le sous-épineux présentent de l'hypertrophie. Quand l'atrophie se propage vers la moitié inférieure du corps, ce sont encore les muscles de la racine des membres inférieurs qui sont atteints, les extrémités restent indemnes.

Toutes ces formes myopathiques ne sont pas dans la réalité aussi bien définies que pourrait le faire croire une description schématique; elles présentent au contraire des associations diverses qui constituent autant de formes de transition. D'ailleurs ce ne sont, comme disait Charcot, que des variétés d'une même forme — la dystrophie musculaire progressive qui, elle, se distingue de l'atrophie myelopathique et par les lésions anatomiques et par les symptômes cliniques, comme nous l'avons dit plus haut.

Il y a même des auteurs qui se sont élevés en ces derniers temps contre la division si nette des amyotrophies en atrophies myopathiques et myélopathiques. Erb a avancé l'opinion que les diverses atrophies musculaires myopathiques et myélopathiques ne sont pas aussi nettement tranchées les unes des autres

qu'on le croyait jusqu'ici, qu'au contraire elles ne présentent qu'une seule et même variété clinique et anatomo-pathologique. Erb dit même que les deux formes reposent sur une altération des centres trophiques de la moelle épinière plus ou moins profonde, mais non encore reconnue à l'heure actuelle pour les myopathies dites essentielles.

Et en effet, on a décrit tout récemment un nouveau type d'atrophie musculaire, qui, par ses caractères cliniques, se rapprocherait des myopathies essentielles, alors qu'anatomiquement il reconnaîtrait une origine spinale. M. le Pr Raymond a pensé que ce type qui s'appelle forme Charcot-Marie pourrait servir de transition entre les deux groupes opposés. Les principaux caractères de cette forme ont été décrits par Charcot et Marie en 1886. Ces caractères sont les suivants : atrophie musculaire progressive envahissant d'abord les pieds et les jambes et ne se montrant aux membres supérieurs que beaucoup plus tard ; intégrité relative des muscles de la racine, des membres, du tronc et de la face ; existence de contractions fibrillaires et de la réaction de dégénérescence dans les muscles en voie d'atrophie comme dans les atrophies myélopathiques ; enfin début de l'affection le plus souvent dans l'enfance et chez plusieurs membres d'une même famille, comme dans les myopathies. On constate aussi des troubles subjectifs de la sensibilité et des désordres de la vaso-motricité. Ainsi donc cette maladie a des traits communs avec les deux grandes classes des myopathies. D'une part, son

mode de début et de distribution, la présence des contractions fibrillaires et de la réaction de dégénérescence la rapprochent de la maladie de Duchenne, — son caractère familial d'autre part, parle au profit des myopathies. C'est ainsi que M. le P^r Raymond a été porté à se demander s'il ne conviendrait pas de la considérer comme une variété intermédiaire, une sorte de transition entre ces deux grandes classes des amyotrophies myopathiques et myélopathiques.

Le D^r De Buck, (1895, P^r. Med.), à son tour, en se plaçant au point de vue de la pathogénie de toutes ces amyotrophies, dit que l'appareil est un, puisque le neurone nutritif et la cellule de contact (fibre musculaire) forment un ensemble. Si donc un agent nocif quelconque, traumatique ou toxique, vient porter son effet sur l'un ou l'autre segment d'un appareil moteur — tout l'appareil s'en trouvera influencé, et si par conséquent dans les amyotrophies myopathiques on ne trouve aucune lésion dans la moelle, cela dépend des degrés de l'atteinte, puisque les lésions des neurones peuvent varier depuis le trouble simplement dynamique jusqu'aux altérations dégénératives les plus profondes.

Nous ne voulons pas discuter cette ingénieuse hypothèse du D^r De Buck ; nous l'avons mentionnée seulement pour montrer quel étroit rapport existe entre les diverses sortes d'amyotrophies et combien il est difficile quelquefois de classer ces cas donnés dans tel ou tel groupe d'amyotrophies.

CHAPITRE II

Observation 1 (Personnelle)

Jean R..., maçon, originaire de la Creuse. Il est venu à Paris au mois de mai 1896 pour se faire soigner à l'hôpital, et il entre à la Salpêtrière le 20 octobre 1896 après avoir passé à Tenon 4 mois.

Antécédents héréditaires :

Père mort de vieillesse. Mère fort âgée et bien portante. Deux sœurs et trois frères qui tous sont bien portants. Personne de sa famille n'a jamais présenté de maladie nerveuse.

Antécédents personnels :

Né à terme après une grossesse normale, sans accidents. N'a eu aucune maladie infectieuse, ni vénérienne, et, jusqu'à 35 ans, jouissait d'une santé excellente.

Maladie actuelle :

Le malade fait remonter le début de sa maladie au mois d'octobre 1895, époque où il a subi une sorte de traumatisme sur la colonne lombaire. Il se trouvait pour travailler sur un échafaudage et il soulevait une pierre très lourde. Il a failli tomber avec sa pierre, et il a fait un brusque mouvement de recul en arrière : immédiatement il a ressenti une douleur extrêmement vive dans la région lombaire.

Cette douleur très intense au début s'est apaisée peu à peu, mais il persista toujours un léger indolorissement de la région lombaire.

Il n'y avait alors aucun autre phénomène.

Mais le mois suivant, novembre 1895, il s'aperçut que sa main droite devenait de plus en plus faible et s'amaigrissait sans qu'il éprouvât de douleurs, ou de troubles de la sensibilité.

Il continua à travailler jusqu'au mois de mai 1896. A cette époque la main gauche commença, elle aussi, à maigrir, toujours sans accompagnement de douleurs.

La région lombaire restait un peu douloureuse.

Il cesse de travailler et vient à Paris pour entrer à l'hôpital Tenon.

Au mois de juillet 1896 il ressent des crampes très pénibles, dans les mollets surtout, mais les jambes ne perdent pas encore leur aspect normal.

Le caractère du malade change, il devient triste, irascible.

Il éprouve des maux de tête fréquents, des maux de dents, tous les symptômes de la neurasthénie.

Au mois d'octobre 1896 il entre à la Salpêtrière.

On constate un certain degré d'affaiblissement du côté des mains et des avant-bras. Les membres inférieurs ont conservé encore leur aspect normal, mais le malade ressent dans les mollets les crampes douloureuses dont nous avons parlé plus haut.

L'examen électrique pratiqué par M. le Docteur Huet en octobre 1896 montre l'existence de la réaction de dégénérescence dans certains muscles.

Voici cet examen :

Muscles innervés par le nerf radial. — A droite : dans le

long supinateur et les radiaux D R assez accusée (excitabilité faradique très diminuée ; excitabilité galvanique diminuée avec NFC $\triangleleft$ PFC et C. lentes).

Dans l'extenseur commun des doigts il existe aussi de la D R., mais elle est moins accentuée que dans les muscles précédents (excitabilité faradique diminuée, mais à un degré moindre : excitabilité galvanique également moins diminuée avec N F C = $\triangleleft$ P F C, et C. lentes).

Dans les autres muscles de l'avant-bras innervés par ce nerf et dans le triceps brachial les réactions électriques sont mieux conservées et ne présentent pas de modifications qualitatives de D R.

A gauche. — Dans le triceps brachial et dans les divers muscles de l'avant-bras innervés par le nerf radial, les réactions électriques sont assez bonnes, sans manifestation actuelle de D R.

Muscles innervés par le nerf médian. — *A droite :* Il existe de la D R partielle dans le court abducteur du pouce ; dans les autres muscles de l'éminence thénar et dans les muscles de l'avant-bras les réactions électriques sont assez bonnes en quantité et ne présentent pas de modification qualitative de D R.

Muscles innervés par le nerf cubital. — *A droite et à gauche :* Dans les muscles de la main et dans les muscles de l'avant-bras innervés par ce nerf les réactions électriques sont assez bonnes sans modification qualitative.

Muscles innervés par le nerf musculo-cutané. — *A droite :* Dans le biceps brachial D R nettement accusée (excitabilité faradique notablement diminuée ; excitabilité galvanique diminuée aussi avec N F C $\triangleleft$ P F C. et C. très lentes). Dans le coraco-brachial et dans le brachial antérieur il existe

aussi de la D R, mais elle est un peu moins prononcée que dans le biceps.

A gauche les réactions électriques sont mieux conservées dans les muscles innervés par ce nerf et ne présentent pas de modification qualitative de D R.

Muscles innervés par le nerf circonflexe. — *A droite* pas de D R dans la partie antérieure du deltoïde ; mais les réactions électriques sont un peu diminuées avec N F C < P F C et C. assez lentes dans la partie postérieure de ce muscle.

A gauche on ne constate pas de D R ni dans la partie antérieure, ni dans la partie postérieure de ce muscle.

Au mois de Juin 1897 l'examen clinique montre que les jambes et la face postérieure des cuisses commencent à maigrir. Les contractions fibrillaires n'existent que dans le quadriceps crural. Il n'y a toujours aucun trouble de la sensibilité ni spéciale, ni générale, ni aucun trouble trophique ou circulatoire, sauf l'état violacé et froid des deux mains.

Les réflexes rotuliens existent, diminués il est vrai, surtout à gauche, mais par friction du muscle triceps il est possible de les augmenter.

Le réflexe cutané plantaire est très diminué, le crémasterien est conservé.

Les membres supérieurs sont très atrophiés à cette époque et le malade se sert difficilement de ses mains, il peut cependant encore s'habiller, quoique avec peine.

Les mains sont plates, les éminences thénar et hypothénar ont disparu.

Les contractions fibrillaires sont très marquées dans ce qui reste des faisceaux musculaires.

L'opposition du pouce, l'adduction du petit doigt se fait sans force. Les divers mouvements d'écartement, de flexion

et d'extension des doigts sont possibles, mais très faibles.

La main gauche moins prise que la main droite présente cependant les mêmes troubles et la force est la même de ce côté que de l'autre. Le dynamomètre marque 7 pour les deux mains.

Le poignet se fléchit et s'étend, mais sans force.

L'avant-bras est amaigri dans toutes ses parties. Ses muscles par place sont agités de contractions fibrillaires.

Les muscles fléchisseurs du bras sont pris ainsi que le deltoïde et le grand pectoral, et le grand dorsal en partie. Au contraire, les muscles extenseurs du bras, les sus, et les sous-épineux paraissent intacts. Les mouvements de l'épaule sont possibles, mais faibles.

Les réflexes du coude et du poignet sont nuls.

La face reste toujours normale.

Le thorax et la colonne vertébrale ne présentent rien à signaler.

La démarche est encore à peu près normale, mais la fatigue survient rapidement, au bout de quelques pas.

L'examen électrique pratiqué par M. le Dr. Huet à peu près à cette époque (août 1897) a donné les résultats suivants :

On constate de la réaction de dégénérescence partielle assez accusée dans le vaste interne à gauche ; on n'en trouve pas dans ce muscle à droite.

A la jambe gauche D R assez accusée dans l'Extenseur commun des orteils et dans le jambier antérieur ; les réactions électriques sont seulement diminuées sans modifications qualitatives dans les péroniers et dans les jumeaux.

(Les muscles de la jambe droite n'ont pas été examinés).

Le 5 décembre 1897 un nouvel examen clinique montre que la maladie a fait des progrès considérables.

Le malade ne marche plus librement. Il steppe fortement en marchant et se fatigue encore plus rapidement ; assis, il se relève très difficilement en s'appuyant de ses mains sur ses genoux ; il est obligé de se cambrer fortement pour se tenir en équilibre. Les mains sont ballantes, en pronation forcée.

Les muscles de l'omoplate présentent des contractions fibrillaires très nettes, ainsi que les muscles du cou et particulièrement le sterno-cléido-mastoidien.

Les mains sont en griffe type, froides, cyanosées, et présentent une tumeur dorsale très nette.

Aucun mouvement d'extension ou de latéralité des doigts n'est possible.

La force est considérablement diminuée dans les muscles du bras et dans ceux de l'avant-bras.

Les mouvements de supination et de pronation n'existent plus.

Les pieds sont froids et cyanosés, tout mouvement du pied sur la jambe est supprimé.

A part l'adduction des cuisses tous les muscles manœuvrent sans force.

Les réflexes rotuliens ont disparu.

La face reste normale.

Quand nous avons vu le malade en mai 1898, l'affection avait fait encore de nouveaux et d'énormes progrès.

L'état général restait toujours bon, l'appétit était conservé, tous les organes fonctionnaient bien.

La face restait toujours intacte : ni atrophie, ni parésie ; les muscles du cou ne présentaient rien d'anormal à signaler.

Mais les membres supérieurs étaient tellement atrophiés

que le malade ne pouvait plus s'en servir, même pour les usages les plus simples.

Les mains étaient décharnées par le fait d'une énorme atrophie musculaire.

Il existait des creux au niveau des espaces interosseux, les éminences thénar et hypothénar avaient tout à fait disparu.

Sur la face dorsale des deux mains on constatait une saillie oblongue occupant les tendons extenseurs des doigts, dure et immobile de haut en bas, se déplaçant aisément latéralement avec les tendons dans la gaine desquels elle s'était développée. Cette tumeur dorsale du poignet, signalée déjà par M. Vulpian, est due à l'inflammation chronique de la bourse séreuse des extenseurs, résultat d'une irritation provoquée par leur continuelle distension. D'ailleurs cette déformation n'est pas spéciale à la maladie, elle se produit dans tous les cas où les extenseurs de la main et les doigts sont affaiblis ou paralysés et où par conséquent la main est pendante.

Les mains étaient plates, décharnées et en griffe.

La première phalange des doigts était en extension, les deux autres en flexion. Le pouce était écarté des autres doigts et sa dernière phalange était fléchie. Le malade conservait encore de très légers mouvements de flexion des doigts et un peu du pouce, mais ne pouvait pas les écarter les uns des autres, ni relever son poignet qui restait pendant. La coloration violacée des mains était très accusée.

Aux avant-bras il existait aussi un méplat considérable. La plupart des muscles fléchisseurs avaient disparu. Il ne pouvait plus faire aucun mouvement de supination et tenait ses avant-bras inertes et ballants en légère pronation.

Au bras les muscles deltoïde et biceps avaient perdu la

plupart de leurs faisceaux. Les triceps étaient encore bien conservés. Les contractions fibrillaires avaient disparu.

Le trapèze fonctionnait bien.

Les deux membres supérieurs présentaient à peu près le même aspect.

Les membres inférieurs étaient eux aussi profondément touchés. La station debout était très difficile, la marche l'était davantage. Mais le malade marchait tout de même en steppant fortement. Le tronc oscillait à chaque mouvement par suite de la faiblesse des muscles lombaires.

Les pieds étaient marbrés, froids et violacés, comme les mains, et recouverts d'une sueur abondante. Ils étaient bal-lants, et il était impossible au malade de les relever.

Les dernières phalanges des orteils étaient fléchies ; le malade pouvait encore faire quelques légers mouvements de flexion des orteils. Les extenseurs étaient profondément atrophiés, les petits muscles plantaires aussi, de sorte que sous la plante des pieds, il existait un méplat profond.

Les muscles de la région antéro-externe des jambes étaient très atrophiés, les muscles des mollets et de la face postérieure de la cuisse aussi.

Les adducteurs et les quadriceps étaient encore conservés, mais ils étaient très mous.

L'intelligence était intacte.

La sensibilité, aussi bien générale que spéciale, était bien conservée.

Les organes des sens fonctionnaient bien.

Les sphincters restaient intacts.

Le refroidissement et la cyanose des extrémités étaient très marqués. Sueurs très abondantes.

Enfin, il faut noter encore une coloration cuivrée de la peau, qui s'accroissait d'une façon extraordinaire sur les

parties qui avaient été exposées au soleil : par exemple, la face et les mains.

L'examen électrique pratiqué par M. Huet au mois de mai 1898 montre les détails suivants :

13 mai 1898.

Membres inférieurs. Muscles innervés par le nerf radial. — *A droite*, les modifications des réactions électriques sont étendues actuellement à tous les muscles de l'avant-bras innervés par ce nerf. Tous, en effet, présentent des modifications qualitatives de D. R. (Lenteur des contractions et inversion polaire). Cependant, malgré leur atrophie très prononcée, tous ces muscles se contractent avec les courants galvaniques relativement assez bien encore au point de vue de l'apparition des contractions minimales ; mais l'amplitude des contractions y est très diminuée. Par contre, l'excitabilité faradique y est extrêmement affaiblie.

A gauche, les altérations des réactions électriques sont maintenant sensiblement les mêmes qu'à droite.

Des deux côtés, dans les trois parties du triceps, l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont relativement bien conservées ; dans le vaste externe et dans le vaste interne, cependant, elles sont notablement diminuées et présentent des traces de D. R., celle-ci étant plutôt indiquée par la lenteur des contractions que par l'inversion de la formule polaire. Dans la longue portion du triceps, les réactions sont meilleures en quantité et en qualité, ni inversion polaire, ni lenteur accusées.

Muscles innervés par le nerf cubital. — Des deux côtés, dans tous les muscles de la main innervés par ce nerf, il y a de la D. R., mais elle n'est pas également accentuée sur ces divers muscles.

Aux avant-bras l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont mieux conservées dans le cubital antérieur et dans le fléchisseur commun profond des doigts ; mais tandis qu'à droite il existe nettement de la DR. partielle dans ces muscles, on n'y constate pas à gauche des modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique.

Muscles innervés par le nerf médian. — Des deux côtés la DR. est étendue actuellement à tous les muscles de l'éminence thénar innervé par ce nerf. et elle y présente un degré assez accentué. Aux avant-bras l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont conservées, mais notablement diminuées, dans le territoire de ce nerf, et sur tous les muscles correspondants on constate des modifications qualitatives de DR.

Muscles innervés par le nerf musculo-cutané. — Il existe maintenant de la DR. dans tous les muscles innervés par ce nerf à gauche comme à droite. Au point de vue quantitatif les réactions faradiques sont conservées, mais notablement diminuées ; les réactions galvaniques sont également diminuées.

Muscles innervés par le nerf circonflexe. — Les altérations des réactions électriques ne se sont guère accentuées dans les diverses parties du deltoïde à droite et à gauche ; et même les traces de DR. constatées autrefois (octobre 1896) dans la partie postérieure du deltoïde droit paraissent actuellement moins nettes.

Membres inférieurs. — L'excitabilité électrique, faradique et galvanique, est très diminuée dans tous les muscles innervés par le nerf sciatique poplité externe et présente des modifications qualitatives de DR. Elle est moins diminuée dans les muscles innervés par le nerf sciatique poplité

interne, mais là encore les contractions obtenues avec les courants galvaniques sont lentes et $NFC = PFC$.

Aux cuisses dans le vaste externe et dans le vaste interne l'excitabilité électrique est aussi très diminuée avec manifestation de DR. : lenteur des contractions et modifications de la formule polaire.

A cette époque le malade est pris d'une véritable nostalgie et voulut partir pour son pays. On le laissa s'en aller. Mais six mois plus tard il revient de nouveau à la Salpêtrière dans un état déplorable. La maladie avait fait de nouveau beaucoup de progrès. On a dû porter le malheureux infirme, car cette fois il avait perdu toute force pour marcher.

Nous avons revu le malade tout récemment.

Il était immobile dans un fauteuil où on le met dès le matin, car il se fatigue beaucoup d'être toujours couché, et il passe là toutes ses journées.

Il ne peut plus faire aucun mouvement des membres supérieurs si ce n'est une légère élévation des bras dans l'accomplissement de laquelle prend part surtout la portion claviculaire du trapèze resté encore sain en grande partie, le grand pectoral pas tout à fait atrophié et enfin les restes du deltoïde très diminué de volume.

Les bras pendent des deux côtés tout à fait inertes, on les place où l'on veut, le malade ne peut faire aucun mouvement.

Les mains, froides, cyanosées, présentent le même aspect qu'au mois de mai dernier et que nous avons décrit plus haut. Il est inutile d'y revenir. Elles sont encore plus amaigries, plus décharnées, on voit presque les os sous la peau et au lieu des saillies musculaires normales on ne constate que des méplats et des excavations.

Listchine

Les avant-bras sont plats, les muscles de la face extérieure aussi bien que de la face postérieure ont disparu. Aux bras, maigres et flasques, il existe encore quelques restes du triceps, très peu du delboïde et du biceps.

Les membres inférieurs ont le même aspect squelettique que les supérieurs.

Les pieds froids, cyanosés, couverts d'une sueur froide sont en extension sur les jambes : les dernières phalanges des orteils fléchies, la plante des pieds profondément excavée par suite de la disparition des muscles plantaires. Les jambes ne présentent, elles aussi, aucune saillie musculaire, si ce n'est les mollets flasques et profondément atrophiés qu'on peut encore distinguer en arrière. En avant on ne voit que les os.

Toutes les saillies osseuses, toutes les petites tubérosités se dessinent nettement sous les yeux, et on ne voit pas, on ne distingue pas les muscles.

C'est seulement en palpant attentivement qu'on arrive à sentir quelques faisceaux mous et flasques des muscles extenseurs et des péroniens latéraux.

Les cuisses sont un peu mieux conservées.

On voit encore les masses musculaires des adducteurs se dessiner sous la peau, quoique très diminuées et on sent encore le quadriceps fémoral, lui aussi très diminué. Mais les muscles de la face postérieure des cuisses sont si profondément touchés qu'on n'arrive qu'avec peine à les sentir sous la peau.

Le malade ne peut faire aucun mouvement des pieds et des jambes, excepté une légère flexion des orteils. L'adduction des cuisses est encore conservée quoique bien affaiblie, la flexion des cuisses sur le bassin peut se faire mais avec peine.

Les muscles des gouttières vertébrales sont, eux aussi, atrophiés, le malade ne peut pas s'asseoir sur son lit et une fois assis il s'incline en avant par le fait de la prédominance des muscles de la paroi antérieure sur les ilio-spinaux en train de disparaître.

Les muscles de la poitrine paraissent être intacts, excepté les pectoraux dont la partie supérieure est touchée. Les muscles des omoplates ainsi que la partie inférieure du trapèze, paraissent eux aussi atrophiés.

Les muscles du cou et de la face restent intacts. Comme auparavant, il n'y a aucun trouble de la sensibilité générale, ni spéciale.

L'état général reste bon. Aucun trouble des organes de la vie organique. La respiration se fait très bien; tous les muscles de la respiration paraissent intacts.

M. le Dr Huet, a eu l'obligeance de faire en notre présence, le dernier examen électrique de notre malade dont nous croyons intéressant de relater les résultats.

14 juin 1899. — Une nouvelle exploration électro-diagnostique a été faite seulement sur les membres du côté gauche; au point de vue de l'atrophie et de l'impotence musculaire, les altérations paraissent d'ailleurs assez régulièrement symétriques de deux côtés.

Membres supérieurs. — Muscles innervés par le nerf radial. — L'atrophie est extrêmement prononcée dans tous les muscles de l'avant-bras innervé par ce nerf. L'excitabilité faradique y est extrêmement diminuée et y paraît même abolie; dans le long supinateur, cependant, on obtient encore avec de forts courants (50 mm. d'écartement des bobines), de très faibles contractions dans quelques faisceaux. L'excitabilité galvanique est aussi extrêmement diminuée dans tous ces muscles; il faut atteindre ou dépasser

ser 10 m. A. pour obtenir quelques contractions très faibles et seulement locales ; ces contractions sont lentes et traînantes et NFC, est $\triangleleft$ PFC. Par l'excitation longitudinale des muscles on obtient à partir de 6 à 8 m. A. des contractions un peu plus étendues, principalement dans le long supinateur et les radiaux ; ces contractions sont également lentes, mais dans ces conditions NFC. est $\triangleright$ PFC. En somme DR. à un degré très avancé dans tous ces muscles de l'avant-bras.

Les trois parties du triceps brachial sont relativement assez bien conservées. Dans la longue portion de ce muscle, l'excitabilité électrique est assez bonne et ne présente que des traces de DR ; l'excitabilité faradique est affaiblie bien que les premières contractions apparaissent à 105 mm. d'écartement des bobines ; l'excitabilité galvanique est aussi affaiblie, NFC apparaît à 7 m. A. PFC. à 7 m. A. 5 ; donc NFC est un peu $\triangleright$ PFC., mais les contractions ainsi obtenues sont assez lentes. — Dans le vaste interne la 1^{re} contraction avec les courants faradiques apparaissent de 7 à 8 m. A. ; elles sont lentes et NFC = $\triangleleft$ PFC. — Le vaste externe est plus affaibli que les deux parties précédentes ; avec les courants faradiques les 1^{ers} contractions apparaissent à 90 mm. ; avec les courants galvaniques, elles apparaissent vers 7 m. A., sont plus faibles en amplitude, lents avec NFC = $\triangleleft$ PFC. L'excitation longitudinale, provoquée en plaçant l'électrode excitatrice sur le tendon, au dessus de l'olécrane provoque à partir de 5 m. A. des contractions étendues à la totalité du triceps, manifestement lentes, mais avec NFC = $\triangleright$ PFC.

Muscles innervés par le nerf cubital. — D. R., extrêmement accusée dans tous les muscles innervés par ce nerf à la main et à l'avant-bras.

L'excitabilité faradique paraît abolie : pas de contraction, même avec la bobine complètement engainée, sur les muscles de l'éminence hypothénar ; pas de contractions à 40 mm. d'écartement dans les autres muscles.

L'excitabilité galvanique est aussi extrêmement diminuée : pour le Cubital antérieur et Fléchisseur commun profond des doigts 1^{re} P F C de 7 à 8 m. A. ; 1^{re} N F C de 11 à 12 m. A. (N F C $\triangleleft$ P F C) et contractions lentes.

Dans les muscles les contractions sont aussi très lentes avec N F C $\triangleleft$ P F C (1^{re} P F C apparaît de 9 à 10 m. A.)

Dans les interosseux l'excitabilité galvanique est encore plus diminuée, également avec contractions lentes et N F C $\triangleleft$ P F C.

Muscles innervés par le nerf médian. — D R extrêmement accentuée dans les muscles de l'avant-bras et de la main innervés par ce nerf. Sur les muscles de l'avant-bras l'excitabilité faradique est nulle avec un écartement des bobines de 40 mm. ; l'excitabilité galvanique n'apparaît qu'à 7 à 8 m. A. pour le pôle P et de 10 à 12 m. A. pour le pôle N (N F C beaucoup $\triangleleft$ P F C) et les contractions obtenues sont très lentes.

Sur les muscles de l'éminence thénar extrêmement atrophiée, l'excitabilité faradique reste nulle, même avec l'engainement complet des bobines ; l'excitabilité galvanique subsiste, mais elle est très diminuée avec N F C $\triangleleft$ P F C et C. lentes (1^{re} = P F C de 8 à 9 m. A.).

Pour ces divers muscles comme pour ceux innervés par le nerf cubital, l'excitabilité longitudinale présente les caractères habituels de la D R : les contractions sont obtenues plus facilement que par l'excitation directe : elles sont plus étendues ; dans ces conditions N F C est $\gt$ P F C, mais les contractions restent très lentes.

Muscles innervés par le nerf musculo-cutané. —

Les muscles innervés par ce nerf sont plus altérés que les autres muscles du bras. Dans le biceps, en effet, l'excitabilité faradique est très diminuée, la première contraction n'apparaissait qu'avec 85 mm. d'écartement des bobines et elles sont faibles : l'excitabilité galvanique est aussi fortement diminuée, P F C apparaît à 6 m. A., N F C à 7 m. A., donc N F C est $<$ P F C et les contractions sont très lentes.

La réaction longitudinale de la D R y est aussi nettement accusée.

Le coraco-brachial se comporte sensiblement comme le biceps.

Le brachial antérieur est encore plus altéré ; l'excitabilité galvanique y est très diminuée et présente les modifications qualitatives de la D R ; l'excitabilité faradique y semble abolie.

Muscles innervés par le nerf circonflexe. — Dans les diverses parties du deltoïde l'excitabilité faradique est très affaiblie ; les contractions n'apparaissent qu'avec un écartement des bobines de 60 à 70 mm.

L'excitabilité est également très diminuée, les contractions obtenues sont pour la plupart assez lentes ; mais N F C est $>$ P F C dans les fibres du deltoïde antérieur qui entrent en contraction, et N F C est $= >$ P F C dans le deltoïde postérieur.

Nerf thoracique antérieur. — Dans les faisceaux supérieurs du grand pectoral l'excitabilité faradique est assez bien conservée quoique diminuée. Contraction à 90 mm. ; l'excitabilité galvanique est aussi assez bonne : N F C vers 5 m. A., P F C vers 8 m. A. N F C reste donc $>$ P F C et les C. sont assez vives.

Dans les faisceaux inférieurs du grand pectoral l'excitabilité

tabilité faradique est un peu plus faible, C à 80 mil., l'excitabilité galvanique également, C à 10 m. A. avec NFC = $\succ$. PFC et C assez lentes.

Membres inférieurs. — Dans les muscles antéro-externes de la jambe gauche l'excitabilité faradique paraît abolie, on n'y obtient pas de contractions avec les bobines complètement engainées, l'excitabilité galvanique est aussi extrêmement diminuée, quelques contractions seulement de 15 à 20 m. A. ; elles sont très faibles, locales et lentes, avec NFC = PFC.

Dans les muscles postérieurs de la jambe l'excitabilité faradique persiste, mais très diminuée; les contractions apparaissent en premier lieu à 40 millim. d'écartement des bobines, elles sont encore très faibles avec l'engainement complet des bobines ; l'excitabilité galvanique est diminuée également, mais moins que dans les muscles antéro-externes.

Premières C. de 12 à 15 m. A. avec NFC = $\succ$. PFC et C lentes.

Dans le vaste interne et le vaste externe de la cuisse l'excitabilité faradique est mieux conservée, mais diminuée, première C de 50 à 60 millim.; l'excitabilité galvanique est aussi fortement diminuée, C de 12 à 15 m. A. avec NFC = $\succ$ PFC et C lentes

Dans les muscles postérieurs de la cuisse il y a aussi des traces de DR. et l'excitabilité faradique est assez diminuée C de 60 à 65 mil.

Dans les adducteurs, bien que la contractilité volontaire soit mieux conservée que dans les autres muscles du membre inférieur, l'excitabilité galvanique est assez diminuée avec traces de DR, 1^{re} C de 12 à 15 m. A. avec NFC $\triangleleft$ PFC et C lentes, mais l'excitabilité faradique est relativement assez bonne, C de 75 à 80 mil., et assez étendues.

CHAPITRE III

Nous venons d'exposer l'histoire de notre malade. Quelle est l'affection dont il est atteint ? Il y a une vingtaine d'années à peine, il n'y aurait pas eu de difficultés de diagnostic dans un cas pareil, on aurait diagnostiqué l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. Mais le temps est passé où l'atrophie de Duchenne embrassait tous les autres groupes d'amyotrophies. Maintenant le diagnostic est beaucoup plus difficile, puisqu'il existe une foule de maladies plus ou moins disparates qui ont assez de points communs avec cette même maladie pour qu'on les ait méconnues et confondues pendant longtemps avec elle.

Nous croyons donc utile de passer en revue rapidement toutes les maladies qu'on peut confondre avec le cas de notre malade. C'est seulement après avoir comparé les symptômes de ces maladies avec les signes présentés par notre malade que nous oserons poser un diagnostic ferme.

Prenons d'abord la *sclérose latérale amyotrophique*, maladie créée par Charcot en 1865 et qui peut

dans certains cas simuler l'atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne.

C'est cette même sclérose latérale amyotrophique dont la découverte a porté le premier coup à l'atrophie musculaire progressive en expliquant un certain nombre de cas qui avaient été d'abord rapportés à cette dernière maladie.

Ce qui rapproche la sclérose latérale amyotrophique de l'atrophie musculaire progressive, ce sont : l'atrophie envahissante progressive des membres supérieurs, accompagnée de contractions fibrillaires, mais elle s'en distingue par beaucoup d'autres symptômes. Tout d'abord, la parésie des membres est déjà très prononcée alors que l'atrophie commence seulement à apparaître, tandis que, dans l'atrophie de Duchenne, l'atrophie et l'impuissance motrice marchent parallèlement. Enfin, il faut noter cette rigidité spasmodique qui est un trait essentiel de la maladie et qui manque toujours dans la poliomyélite antérieure chronique. Cette rigidité spasmodique qui s'observe dans toutes les formes de la sclérose latérale amyotrophique, même dans les formes irrégulières ou frustes, qui en est son trait essentiel et l'expression manifeste de ses lésions anatomiques, n'a jamais existé chez notre malade. Ce dernier ne présente pas non plus ces douleurs provoquées par la pression ou la traction des masses musculaires, ni les douleurs spontanées plus ou moins vives, qu'on observe dans la sclérose latérale amyotrophique et jamais dans l'atrophie progressive d'Aran-Duchenne. Enfin, la

rapidité des lésions est un autre élément de diagnostic. La sclérose latérale amyotrophique ne dure pas plus de 2 ou 3 ans au maximum. Or, notre infortuné patient est malade déjà depuis 4 ans et si son affection a fait beaucoup de progrès, on n'observe du moins jusqu'ici rien d'inquiétant quant à ses fonctions vitales. Ainsi, pouvons-nous éliminer tout à fait la sclérose latérale amyotrophique ; ce n'est pas là notre cas.

La pachyméningite cervicale hypertrophique peut-elle ici être mise en cause ? Cette maladie, décrite par Charcot en 1869 et Joffroy en 1893, comprend 2 périodes : une période méningitique douloureuse et une période paralytique à laquelle apparaît l'atrophie, surtout aux membres supérieurs. Nous croyons qu'il est inutile de décrire avec détails cette maladie ; l'existence pendant 2 ou 3 mois de cette phase douloureuse qui consiste en douleurs extrêmement vives, localisées à la partie postérieure du cou, et s'étendant jusqu'au sommet de la tête, ainsi que dans les membres supérieurs, peut à elle seule écarter toute confusion, puisque chez notre malade, il n'y a jamais eu aucun trouble de sensibilité subjective ou objective, excepté de légères crampes insignifiantes dans les membres inférieurs. La maladie s'est au contraire installée d'une façon tout à fait latente, d'abord à la main droite, et a envahi lentement et insidieusement le reste du corps. Dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, la période paralytique et atrophique succède à cette première phase.

C'est la seule période dans laquelle on peut encore trouver quelques points communs avec la poliomyélite antérieure chronique. Mais la distribution particulière de l'atrophie, l'apparition de contractures qui s'emparent des membres paralysés et atrophiés, celle de plaques d'anesthésie qui peuvent s'étendre jusqu'à la partie supérieure du tronc, la possibilité d'escarres à développement rapide, de troubles de la vessie et du rectum ; tous ces symptômes qui appartiennent en propre à la pachyméningite cervicale hypertrophique et qui manquent dans l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne ont également manqué chez notre malade.

Voyons encore la *syringomyélie*, dont l'étude a été faite en ces dernières années et qui dans certains cas simule à s'y méprendre l'atrophie musculaire progressive. Beaucoup de cas décrits sous ce dernier nom n'ont été autre chose que des cas de syringomyélie méconnus. Duchenne avoue qu'un tiers de ses malades traités comme atteints de la poliomyélite antérieure chronique ont présenté des troubles de la sensibilité et peuvent par conséquent être placés maintenant dans le groupe de la syringomyélie. En général les troubles trophiques, la paralysie dissociée de la sensibilité sont tellement caractéristiques dans les cas de syringomyélie que le diagnostic entre elle et l'atrophie musculaire progressive s'impose pour ainsi dire. Mais il arrive quelquefois que cette dissociation de la sensibilité manque et que d'autre part les troubles trophiques n'apparaissent que tardive-

ment. Mais, quoi qu'il en soit, il existe toujours dans toutes les formes frustes ou latérales quelques troubles parasthésiques plus ou moins marqués qui peuvent conduire sur la voie du diagnostic. Or, notre malade n'a jamais présenté aucun trouble de la sensibilité.

On a beaucoup parlé en ces derniers temps des *polynévrites*, s'accompagnant elles aussi de l'atrophie des muscles. Mais le tableau clinique en est tout différent. L'atrophie n'est jamais primitive, le malade est au début surtout un paralytique, l'atrophie ne survient que plus tard. Enfin l'impuissance motrice n'est nullement proportionnelle à l'atrophie ; elle est toujours plus prononcée que cette dernière. Notre malade au contraire n'a pas été paralytique d'emblée ; chez lui l'impuissance fonctionnelle a toujours été rigoureusement proportionnelle à l'atrophie et c'est à mesure qu'il perdait ses faisceaux musculaires que petit à petit il perdait aussi les mouvements liés à l'intégrité de ces muscles. Enfin il n'a jamais présenté ces troubles subjectifs de sensibilité, ces parasthésies diverses qui font partie du tableau clinique de toutes les névrites.

Notre malade a eu un effort violent de la moelle comme cause de sa maladie. Ce traumatisme entraînant à sa suite l'atrophie donne tout de suite à penser à l'existence de l'hématomyélie. Dans ces conditions il peut se produire, comme l'a fait remarquer M. le P^r Raymond, un des cas suivants : ou la maladie se développe très vite et ce n'est pas notre cas ; ou la maladie une fois formée rétrocede, ce qui ne ressem-

ble non plus aux faits observés chez notre malade; ou bien encore elle reste à l'état permanent : mais dans tous ces cas l'atrophie s'accompagne de troubles de la sensibilité, ce que n'a jamais éprouvé notre malade.

Nous dirons encore quelques mots de la paralysie spinale aiguë de l'adulte, mais seulement pour faire ressortir toute la différence qui existe entre ses symptômes et ceux présentés par notre malade et l'écarter de notre diagnostic comme nous avons fait pour les autres affections citées plus haut. En effet, l'invasion brusque de la paralysie au début, la tendance à la rétrocession, l'atrophie rapide des muscles qui restent paralysés — tout cela est tellement dissimilaire d'avec les symptômes observés dans notre cas, qu'il est inutile d'y insister davantage.

Dans les atrophies musculaires dites réflexes qui se développent à la suite des lésions articulaires : luxations, entorses, arthrite traumatique, rhumastismale ou blennorrhagique, ce sont généralement les muscles situés au-dessus de la jointure lésée qui sont atteints les premiers. Le début de l'atrophie, l'absence, dans ces cas, de contractions fibrillaires et de troubles électriques, l'atrophie en masse les distinguent suffisamment de l'affection observée par nous.

Enfin les atrophies musculaires d'origine hystérique, ces atrophies qui sont toujours partielles, individuelles, en rapport avec des contractures, qui ne présentent ni contractions fibrillaires, ni troubles électriques, ne peuvent pas non plus expliquer le cas

de notre malade, d'autant plus qu'il ne présente aucun signe de cette grande névrose.

Ainsi il ne reste plus que les myopathies sur lesquelles nous nous sommes longuement arrêtés dans le premier chapitre et la poliomyélite antérieure chronique ou atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne).

Les premières, les différentes sortes de myopathies, affections essentielles du muscle, s'offrent à notre observation sous les traits communs d'une maladie familiale héréditaire. Elles ne reconnaissent jamais aucune cause occasionnelle — ce qui est le contraire de notre cas. Elles ont une distribution spéciale, que nous avons décrite plus haut et qui ne se retrouve pas chez notre malade.

Elles se caractérisent enfin par l'extrême lenteur de leur développement, 20 ans et plus — et chez nous à peine 4 ans se sont-ils écoulés depuis le début de la maladie et déjà notre malade a presque tous ses muscles de la vie de relation atrophies. Enfin la présence des contractures fibrillaires et de la réaction de dégénérescence éloignent encore plus le cas présent de l'hypothèse d'une des myopathies.

Il ne reste donc que cette atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne cette « atrophie qui se développe dans l'âge adulte, dont le début est insidieux, qui commence par les petits muscles des mains, envahit lentement et progressivement de la périphérie vers la racine du membre les divers segments des membres supérieurs, puis les muscles du

tronc, puis ceux des membres inférieurs, qui frappe individuellement et quelquefois partiellement les muscles qu'elle occupe, qui détermine un affaiblissement progressif et en quelque sorte proportionnel à la diminution du volume de ces muscles, qui ne s'accompagne pas de contracture, qui donne lieu à des contractions fibrillaires, la contractilité faradique étant conservée pendant un temps fort long, et qui enfin respectant la face ne se propage que rarement et tardivement aux muscles de la langue, du pharynx et du larynx ».

Qui donc dans ce tableau si bien tracé par Duchenne et Aran, ne reconnaîtra le cas de notre malade?

Chez lui, qui n'a jamais été malade, qui ne présente aucune tare héréditaire, la maladie a fait son apparition vers l'âge de 35 ans à la suite d'une sorte de traumatisme sur la colonne lombaire.

Chez lui la maladie a commencé par les mains, sans douleur, sans aucun trouble de la sensibilité. De là elle a envahi progressivement les avant-bras, les bras, les membres inférieurs et quelques muscles du tronc. Chez lui les muscles en voie d'atrophie ont présenté des contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence, ces deux signes sur lesquels surtout insiste M. le professeur Raymond comme signes de diagnostic avec les cas de myopathies.

Ainsi tous les signes de l'atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne : le début insidieux, l'atrophie individuelle des muscles, le parallélisme entre l'impuissance musculaire et les fibres muscu-

lares atteintes, les secousses fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie, la réaction de dégénérescence le mode de distribution de l'atrophie — en un mot tous les traits essentiels de la maladie se trouvent au complet chez notre malade. Il nous manque seulement son autopsie pour affirmer les lésions des grandes cellules motrices. Mais, grâce aux autopsies pratiquées dans des cas pareils en commençant par celle du Docteur Luys, en 1860, jusqu'à celles relatées par M. J. Charcot, dans sa thèse en 1895 — nous pouvons affirmer qu'il s'agit ici d'une vraie lésion médullaire et que notre malade lui aussi présente comme les malades de M. J. Charcot, l'atrophie des grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle.

Il s'agit maintenant de montrer comment et par suite de quelle cause se sont développées ces lésions de la moelle entraînant une atrophie si profonde des muscles et rendant tout-à-fait infirme notre malheureux malade jusque là si bien portant. C'est cette question, qui fera l'objet du dernier chapitre.



CHAPITRE IV

De tout ce qui précède, nous pouvons conclure que c'est bien du type Aran-Duchenne qu'il s'agit chez notre malade et non pas des autres types d'atrophie musculaire, que nous avons rapidement passés en revue dans le premier chapitre.

Nous voulons parler maintenant de l'étiologie de cette rare et intéressante maladie, telle qu'on la comprend généralement et ce qu'il faut en penser dans le cas particulier qui nous occupe. Et tout d'abord, il faut dire que cette question d'étiologie est encore fort mal connue.

Ce qui a été dit à ce propos par les auteurs anciens doit être révisé, parce que, à cette époque, on confondait en une seule et même maladie les diverses formes d'atrophie musculaire progressive, distinguées aujourd'hui sous des noms différents, et, par conséquent, on a forcément mêlé toutes les causes de ces formes pathologiques distinctes.

Or, la cause de toutes ces amyotrophies n'est pas identique. Tandis que le groupe des atrophies musculaires myopathiques est d'origine héréditaire, familiale, l'atrophie d'Aran-Duchenne, la seule qui

nous intéresse ici, ne reconnaît jamais son origine dans l'hérédité prise dans le sens habituel, c'est-à-dire comme transmission de maladie par voie de descendance directe ou collatérale.

Pourtant, il y a des auteurs qui ont rapporté des observations d'atrophie musculaire ayant l'hérédité comme cause certaine, pour prouver que l'hérédité intervient en effet dans le développement de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.

M. le Professeur Raymond, dans ses leçons faites à la Faculté de Médecine de Paris, en 1889, passa tous ces cas en revue et prouva que dans tous il s'agissait de maladies étrangères au type Aran-Duchenne.

D'ailleurs, toutes ces observations sont déjà anciennes et datent de l'époque où sous le nom d'atrophie musculaire, on avait confondu des affections tout à fait distinctes.

Ainsi, l'hérédité morbide, en tant que transmission de maladie d'une génération à l'autre, n'existe pas dans l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.

Mais cette hérédité peut s'exercer d'une autre façon. Cette maladie peut avoir comme condition étiologique une certaine prédisposition native, une sorte de « tare héréditaire », que telle ou telle circonstance — surmenage, traumatisme ou autre cause — peut faire passer de l'état d'influence virtuelle à l'état de cause efficiente.

« C'est, comme dit Vulpian, une sorte de germe morbide qui se développe lorsque les conditions favo-

rables viennent à lui donner l'impulsion initiale nécessaire ».

Or, cette sorte d'hérédité morbide peut intervenir dans le développement de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.

Il reste maintenant à décrire ces causes occasionnelles qui peuvent amener directement le développement de l'atrophie chez des sujets prédisposés. Et parmi ces causes en premier lieu il faut nommer le surmenage musculaire.

En effet il y a déjà longtemps qu'on a invoqué à l'appui de l'hypothèse du surmenage des arguments directs et des observations.

Déjà Duchenne de Boulogne, écrivait en 1850 : « L'observation m'a démontré que l'action musculaire exagérée et surtout la contraction continue sont les principales causes occasionnelles de l'atrophie musculaire progressive », et encore : « de même que les professions qui exigent une grande dépense de forces musculaires produisent l'hypertrophie des muscles, pourvu que le travail soit intermittent, de même les professions qui au contraire demandent un exercice forcé et continu empêchant le développement musculaire, donnent lieu à l'atrophie chez les sujets prédisposés. »

On a cité un nombre assez grand d'observations, où l'atrophie musculaire progressive a débuté par un groupe de muscles exposés à un surmenage accidentel ou habituel en rapport avec la profession des malades.

C'est probablement parce que cette cause entre réellement en jeu dans la production de cette maladie qu'elle est plus fréquente chez les hommes, et surtout chez ceux dont la profession exige des dépenses considérables ou presque continues de forces musculaires.

N'insistons pas davantage sur cette cause. Il est très probable, sinon certain, que la fatigue musculaire intervient comme cause occasionnelle dans le développement de l'atrophie musculaire progressive chez les sujets prédisposés. Son influence occasionnelle ne fait pas de doute pour un grand nombre d'observateurs.

Il n'en est pas de même du traumatisme que nous trouvons en tête de l'histoire pathologique de notre malade. Le début de notre maladie chez lui remonte nettement à l'époque où il a subi cette sorte de traumatisme de la région lombaire. Jusque-là il était très bien portant, n'avait jamais fait de maladie, il mangeait, dormait, travaillait comme les autres, mais, survient ce malheureux accident, et il maigrit, faiblit et devient tout-à-fait infirme en très peu de temps.

On ne peut pas dans un cas pareil refuser au traumatisme le rôle de cause occasionnelle dans la production de la maladie.

Mais comment agit le traumatisme dans ce cas ? Est-ce en produisant un fort ébranlement de la moelle, en entraînant l'épuisement par les cellules motrices de leurs réserves nutritives, en dérangeant

leur construction moléculaire de telle sorte que la réparation et la reconstruction devinssent impossibles et que la cellule fût condamnée à l'atrophie — comme le veut le D^r Buck ? — nous n'en savons rien.

Mais quoiqu'il en soit du mécanisme intime, nous devons prendre en considération cet accident, cette sorte de traumatisme sur la colonne vertébrale, auquel le malade attribue la cause indubitable de la maladie.

Ce n'est pas la première fois du reste que l'influence du traumatisme sur le développement de l'atrophie musculaire progressive est signalée.

Déjà M. le P^r Raymond, dans ses leçons professées à la Faculté de Médecine, en 1889, place le traumatisme parmi les causes possibles de l'atrophie musculaire progressive. Il relate quelques observations et, entre autres, celle de Friedrich dans laquelle il s'agissait d'un malade qui s'était fait une contusion à la main, à la suite de laquelle le membre correspondant avait été envahi par une atrophie à marche progressive et ascendante qui plus tard s'est compliquée de paralysie bulbaire.

Il est vrai, que ce cas ne ressemble pas beaucoup au nôtre, puisque chez nous, il y avait un traumatisme de la colonne vertébrale, un ébranlement brusque de la moelle épinière qui a agi en provoquant un surmenage aigu des cellules motrices des cornes extérieures de la moelle.

Nous relaterons ici deux observations d'Erb que M. Raymond a bien voulu nous communiquer et qui peuvent servir assez bien à l'appui de l'hypothèse

de l'influence du traumatisme sur le développement de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.

Observation 2 (Erb)

Il s'agit d'un paysan de 56 ans, qui fit une chute sur la région fessière. 14 jours après, il a ressenti une sorte de faiblesse dans l'orteil droit. Quelques jours plus tard, les mêmes phénomènes se produisirent du côté gauche. La faiblesse s'accrut de plus en plus dans les pieds et dans les jambes, de sorte que le malade ne pouvait plus monter un escalier.

Trois mois après l'accident, Erb a constaté une atrophie considérable des mollets et des cuisses. Il y avait en outre des contractions fibrillaires très marquées et de la réaction probable de dégénérescence. Pas de troubles de sensibilité, pas de troubles des sphincteurs.

Ainsi voilà un cas qui se rapproche bien du nôtre, quant à sa pathogénie ; le mode de distribution seul est différent ; mais nous savons bien que l'atrophie musculaire progressive peut se localiser primitivement aux membres inférieurs, quoique plus rarement.

Observation 3 (Erb)

Forgeron, 18 ans, chez lequel après un fort tiraillement des bras s'est produite une pâresie atrophique ressemblant complètement à la poliomyélite antérieure cervicale. Dans une partie des muscles atrophiés il y a de la réaction complète de dégénérescence, dans l'autre elle est seulement partielle. L'excitabilité mécanique des membres donne des résultats analogues ; là où il y a de la réaction de dégénérescence on trouve des contractions lentes d'intensité plus ou moins grandes.

Il existe encore une observation d'atrophie musculaire progressive développée à la suite d'un traumatisme ; elle a été publiée par M. le docteur De Buck dans la *Belgique Médicale* en 1897. Nous croyons très utile de relater ce cas d'atrophie musculaire progressive qui présente les plus grandes analogies avec le nôtre (le traumatisme a été semblable), d'autant plus qu'il a été suivi d'autopsie prouvant *in visu* les lésions des cornes antérieures de la moelle, ce qui ne laissait aucun doute sur le diagnostic d'atrophie musculaire myélopathique.

Observation 4 (de Buck)

V. J. . . , charpentier, 57 ans.

Il n'y a rien à noter dans ses antécédents héréditaires.

A. P. — S'est marié à 30 ans, il a 6 enfants bien portants; deux autres sont morts en bas âge d'une affection pulmonaire.

Pas d'abus d'alcool, ni syphilis, ni rhumatisme.

Il y a 3 ans il a fait une pleurésie gauche qui a duré 8 semaines, mais dont il s'est remis. Il se portait très bien jusqu'à la maladie actuelle. Celle-ci s'est produite brusquement vers la mi-septembre 1896.

En voulant descendre d'un étage supérieur un banc de jardin assez lourd, il éprouva tout à coup au dos une douleur cuisante localisée surtout à gauche.

Il consulta le lendemain un médecin, qui croyant à un lumbago prescrivit un vésicatoire *loco dolenti*. Ce traitement n'eut pas d'effet, mais, malgré la douleur, l'homme continua son métier de charpentier. Quatre semaines après l'accident, se déclarèrent dans le membre inférieur gauche des crampes douloureuses, survenant surtout la nuit.

La faiblesse des membres inférieurs, qui avait apparu un peu avant, augmenta, mais n'alla pas jusqu'à la paralysie.

A l'examen du malade on constata l'atrophie avec parésie des muscles des membres inférieurs, des muscles du dos et de la paroi abdominale.

Diminution progressive et abolition des réflexes cutanés et tendineux, à l'exception de celui du tendon d'Achille.

Pas de troubles trophiques, ni ano-vésicaux, ni génitaux.

Persistance des douleurs au niveau de la région qui s'étend de la 1^{re} vertèbre lombaire à la 9^{me} dorsale, surtout à gauche.

Les muscles présentent des contractions fibrillaires intenses, avec diminution de la contractilité électrique.

Les diverses sensibilités sont conservées.

Légère fièvre vespérale continue.

Le malade succomba dans le marasme au huitième mois de la maladie.

Autopsie. — A l'examen macroscopique la tige médullaire semble atrophiée. Les coupes colorées montrent aussi macroscopiquement une réduction de volume de la substance grise.

Les lésions microscopiques se limitent à la substance grise. Les divers cordons de la substance blanche sont bien intacts.

L'élément cellulaire a subi des altérations profondes. Dans les cornes antérieures, la partie médiane et les cornes postérieures, les cellules sont en état plus ou moins prononcé d'atrophie. Leur nombre est très réduit et certaines régions ne renferment plus de trace de cellules, notamment les noyaux latéraux des cornes antérieures. Les cellules persistantes présentent un aspect des plus variés.

Leur volume est plus ou moins réduit, il y en a qui ne présentent plus que les dimensions d'un globule blanc. Certaines cellules sont représentées par un peu de protoplasma presque incolore dans lequel on retrouve un nucléole ou simplement un dépôt de pigment sans noyau.

Les prolongements protoplasmiques se réduisent en volume et en nombre, et certaines cellules affectent une forme de faisceau allongé au milieu duquel on distingue encore un noyau ratatiné ; d'autres sont plutôt rondes.

Voici donc un cas d'atrophie musculaire progressive développé à la suite d'un traumatisme semblable en tout à celui de notre malade.

L'autopsie est venue confirmer le diagnostic d'une atrophie musculaire myélopathique, diagnostic qui sans cela aurait pu être un peu douteux, vu la rapide évolution de la maladie.

Dans ce cas là le traumatisme a agi comme un surmenage aigu des cellules motrices de la moelle, comme le dit M. de Buck.

Nous pouvons encore rappeler ici un cas intéressant d'atrophie musculaire progressive développée à la suite d'un traumatisme, d'un fort ébranlement de la moelle, mais cette fois chez un sujet profondément hystérique. L'autopsie a été faite et confirme la lésion des cellules motrices. L'adjonction de l'hystérie qui pouvait peut-être rendre plus difficile le diagnostic de la maladie par ses symptômes surajoutés à ceux de la poliomyélite antérieure chronique pendant la vie de la malade, n'a pas d'importance maintenant, puisque l'autopsie est là pour confirmer l'existence de la maladie d'Aran-Duchenne. Cette observation a été relatée dans la thèse Cherpitel 1885 à Nancy.

Observation 5 (Cherpitel)

V. P..., 38 ans, sans profession.

A. H. — Le père fort âgé est bien portant.

La mère est morte à un âge avancé à la suite d'une attaque d'apoplexie.

La malade a une sœur moins âgée qu'elle qui est bien portante.

A. P. : V. s'est toujours bien portée jusqu'à l'âge de 20

ans, elle était très robuste et se livrait à tous les travaux de la campagne.

A 20 ans elle tomba du haut d'un grenier sur ses talons ; la secousse fut très violente, mais elle ne perdit pas connaissance et, immédiatement après, elle put marcher. Mais à partir de cette époque son état de santé fut modifié. Il survint de la faiblesse dans les membres inférieurs ; la démarche devint chancelante et l'on remarqua qu'elle se cambrait en marchant, puis elle maigrissait considérablement, surtout au tronc et aux membres inférieurs. Peu à peu elle devint incapable de faire aucun ouvrage, et, sa famille l'ayant à charge, la fit placer à l'hospice en 1880. Là on a constaté l'atrophie considérable des muscles sacro-spinaux dans toute leur étendue, atrophie des muscles des fesses et des cuisses, rien aux membres supérieurs, sauf un peu d'atrophie du deltoïde. Pas d'atrophies de la face, ni de la langue. La malade resta à l'hospice cinq ans et pendant ce temps l'atrophie progressait toujours en envahissant lentement les muscles de la jambe, les muscles des pieds, puis ceux de l'épaule, les bras et enfin les mains.

La face restait toujours normale.

Les réflexes tendineux existaient encore avant la mort mais très diminués. La réaction électrique faradique était aussi diminuée, d'ailleurs proportionnellement au volume des muscles. Enfin la malade meurt de tuberculose pulmonaire avec un système musculaire profondément atrophié.

On fait l'autopsie et on constate, outre d'autres lésions dont nous n'avons pas à nous occuper ici, que presque dans toutes les coupes de la moelle, mais principalement à la région dorsale, il existe un certain nombre de cellules nerveuses motrices qui ne ressemblent pas aux cellules saines :

les unes paraissent être constituées par une substance plus claire qui contient de très fines granulations non pigmentaires, se colorant d'une façon différente par le carmin, leurs prolongements protoplasmiques, quoique existant encore, sont pâles et mal accusés ; les autres sont transformées en un amas de granulations plus ou moins colorées.

Voici donc encore un cas d'atrophie musculaire progressive survenant lui aussi à la suite d'un fort ébranlement de la moelle épinière.

Les cas ne sont pas nombreux, il est vrai ; mais dans une maladie aussi rare que cette atrophie d'Aran-Duchenne, ces quelques cas peuvent servir déjà à soutenir l'hypothèse, à savoir que le traumatisme en secouant fortement la moelle épinière, peut donner naissance à l'atrophie des grandes cellules motrices chez des sujets sans doute prédisposés.

Aussi trouvons-nous que M. le P. Charcot était peut-être un peu trop exclusif quand il disait dans ses leçons sur les maladies du système nerveux que les amyotrophies spinales protopathiques ne reconnaissent guère de causes occasionnelles et que celles qui surviennent à la suite d'une cause traumatique sont vraisemblablement, elles, aussi relatives à la myélite. Sans doute il faut faire des réserves dans les cas d'amyotrophies survenant à la suite d'un traumatisme de la moelle, mais les cas que nous avons relatés, nous semblent être à l'abri de toute confusion possible.

En effet, le mode de début, la marche de la maladie, les troubles de la sensibilité, les modifications de

la miction et de la défécation, la production possible d'escarres etc. que l'on observe dans les cas de myélite chronique établissent une profonde séparation entre ceux-ci et ceux qui sont relatés dans nos observations et dont le tableau clinique n'est autre que le tableau de l'atrophie musculaire progressive myélopathique. D'ailleurs l'autopsie dans les deux derniers cas a confirmé l'exactitude du diagnostic. Dans la 1^{re} observation qui nous est personnelle nous n'avons pas pu pratiquer l'autopsie (le malade vivant encore) mais la marche de la maladie est tellement typique, tous les moindres symptômes de l'atrophie d'Aran-Duchenne se trouvent tellement nets que, vraiment, la preuve par autopsie en pourrait être inutile.

Nous ne voulons pas insister sur d'autres causes possibles de l'atrophie musculaire progressive : le froid, l'humidité, les maladies antérieures, l'émotion morale comme dans un cas relaté en 1885 par le D^r Andronico où une atrophie musculaire progressive s'est développée chez une femme à la suite d'une condamnation et des émotions vives qui durent en résulter pour elle.

Une cause presque semblable a été invoquée dans les observations publiées par le D^r Levin dans le « Vrach » en 1889. Il s'agissait d'atrophies musculaires progressives développées à la suite d'une grande peur. Le choc psychique a-t-il pu dans ces cas agir sur la moelle à la manière du choc physique en détruisant les cellules nerveuses ? Nous n'en savons rien. D'ailleurs, ces causes ne nous intéressent pas

maintenant, les observations citées à leur appui ne sont ni assez nombreuses, ni même assez complètes.

Que faut-il dire encore du pronostic et du traitement de cette terrible maladie ? Le pronostic est fatal. Nous en avons déjà parlé dans le premier chapitre. La maladie se termine nécessairement par la mort soit par asphyxie, soit par suite du développement des symptômes bulbaires (à la suite de l'envahissement du bulbe), soit enfin par une autre maladie intercurrente quelconque, dont le développement est facilité par l'affection existante. Le pronostic est d'autant plus grave encore que le traitement, il faut bien le dire, est tout à fait illusoire. C'est encore à l'électricité que l'on s'adresse en désespoir de cause. Mais notre malade a été traité par l'électricité pendant tout le temps qu'il se trouvait à la Salpêtrière (18 mois) jusqu'au mois de mai 1898 et la maladie n'a toujours fait que progresser.



CONCLUSIONS

1) L'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne présente une entité bien définie se distinguant des autres amyotrophies et par ses symptômes cliniques et par ses lésions anatomo-pathologiques.

2) L'étiologie de cette maladie a été peu étudiée et est encore mal connue.

3) L'hérédité en tant que transmission de la maladie d'une génération à l'autre, qui peut être invoquée comme cause des amyotrophies myopathiques, ne joue aucun rôle dans l'étiologie de l'atrophie musculaire myélopathique.

4) L'hérédité intervient dans le développement de l'atrophie musculaire progressive myélopathique seulement d'une façon spéciale en créant une certaine prédisposition native, une sorte de « tare » héréditaire que telle ou telle circonstance, surmenage, traumatisme ou autre chose peut faire passer de l'état d'influence virtuelle à l'état de cause efficiente, comme l'a dit Vulpian.

5) Parmi ces causes occasionnelles on a beaucoup parlé du surmenage musculaire, et cette cause grâce à

de nombreuses observations paraît être très probable sinon certaine.

6) Mais il n'en est pas de même du traumatisme. On ne s'est pas beaucoup arrêté sur cette question. Or le traumatisme de la colonne vertébrale, l'ébranlement brusque de la moelle épinière, peut agir lui aussi comme cause occasionnelle de l'atrophie musculaire progressive en provoquant l'épuisement des grandes cellules motrices, le dérangement de leur construction moléculaire, de telle sorte que la réparation en devienne impossible et que la cellule soit condamnée à l'atrophie.

7) Pour que le traumatisme puisse agir de la sorte, il faut avoir une moelle prédisposée, particulièrement fragile, « tarée » comme a dit M. le professeur Raymond.

8) L'observation que nous plaçons en tête de ce travail présentant tous les symptômes de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, développée à la suite d'une sorte de traumatisme de la région lombaire, nous paraît être une preuve directe de cette étiologie.

Vu : Le Président de la Thèse,
RAYMOND.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

Audry. — Atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne accompagnée de symptômes rares. Lyon, méd. 1887.

Andronico. — Un cas d'atrophie musculaire progressive. Union méd., 1885.

Arnaud. — Amyotrophie d'origine douteuse. Marseille méd., 1888.

Blocq. — De l'atrophie musculaire progressive. Gazette hebdomadaire de méd., P. 1892.

Charcot. — Leçons sur les maladies du système nerveux. Tome II, 1886.

Charcot. — Révision nosographique des atrophies musculaires progressives. Progrès méd. 1885.

Charcot et Mariç. — Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Rev. de méd. Par. 1886.

Charcot (J.-B.) — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne. Thèse de Paris, 1895.

Chabert. — Formes cliniques de l'atrophie musculaire. Echo méd., Toul. 1891.

Céna. — Deux cas de myopathie atrophique, type Landis.
Listchine

douzy-Déjerine et un cas d'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne dans la même famille. Loire méd., 1885.

Cherpitel. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive. Thèse de Nancy, 1885.

Duchenne de Boulogne. — De la valeur de l'électricité comme traitement de l'atrophie musculaire progressive. 1872.

Déjerine. — Deux cas d'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne par poliomyélite chronique suivi d'autopsie. Compte rend. Soc. de biol. Paris. 1895.

De Buck. — Un cas d'atrophie musculaire progressive aiguë d'origine traumatique avec autopsie. Belgique Méd. 1897.

Dystrophies musculaires progressives. Presse méd. Belge. 1894 et 1895.

Darckchevitch. — Atrophia muscularis artropathica. Vestnik klin. et sudebnoi psichiat. i. neuropatol. 1891. th. Pétersb.

Dutil. — Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive secondaire développée chez un sujet primitivement atteint de paralysie infantile. Gaz. méd. de Paris 1888.

Durant. — Sur l'atrophie musculaire dite progressive. Thèse de Strasbourg. 1857.

Florand. — Atrophies musculaires progressives. Arch. génér. de méd. Paris 1886.

Gaboriaud. — Essai sur la pathogénie des amyotrophies. Thèse de Paris 1887.

Journée. — Observation d'atrophie musculaire progressive. Progrès méd. 1892.

Joffroy. — Observation pour servir à l'histoire de l'atrophie musculaire. Accès convulsifs et comateux. Crises gastriques. Arch. de neurolog. 1881.

Klippel. — Contribution à l'étude des troubles nerveux consécutifs aux traumatismes ; de l'arrêt de développement à la suite des lésions des membres dans l'enfance. Rev. de méd. Paris. 1893.

Ludame. — Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Rev. de méd. Par. 1886.

Levin. — Pathologie of progressive muscular atrophy. Vrach. St-Petersb. 1889.

Lochéac. — Cas d'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. Echo méd. Toulouse, 1897.

Marie. — Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. Rev. neurôl, Par. 1897.

Parisot. — Pathogénie des atrophies musculaires. Par. 1886 (Concours).

Raymond. — Maladies du système nerveux. Leçons professées à la Faculté de Médecine de Paris, 1889.

— Clinique des maladies du système nerveux, 1895-96.

— Atrophie musculaire d'origine réflexe. Bull. Méd. Par. 1897.

Remond. — Note sur une forme non classée d'atrophie musculaire. Arch. méd. de Toul. 1897.

— Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. Progrès méd. 1889.

Roger. — Atrophie musculaire progressive expérimentale. Comt. rend. Acad. des Sc. Par. 1891 et An. de Inst. Past. 1892.

Roht. — Arch. de neurologie, 1891.

Revillout. — Atrophie musculaire consécutive à une chute. Gazette des hôpitaux, 1878.

Targowla. — Atrophie musculaire du type Aran-Du-

chenne chez un chemineau. N. icon. de la Salpêtrière, 1897.

Vulpian. — Maladies du système nerveux. Leçons professées à la Faculté de Médecine, 1879.

— De l'atrophie musculaire progressive. Gaz. des hôp. 1883.

